

THÈSE

396

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

PAGNIEN Jean

Né le 20 Juillet 1908, aux Mureaux (S.-et-O.)

**Contribution à l'étude
de la Polydactylie héréditaire
associée à la Syndactylie
(avec deux arbres généalogiques)**

Président : M. OLIVIER, Professeur

Lucien CARIO, Imprimeur
13, Pass. Trubert-Bellier
PARIS (XIII^e)
1939

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

PAGNIEN Jean

Né le 20 Juillet 1908, aux Mureaux (S.-et-O.)

Contribution à l'étude de la Polydactylie héréditaire associée à la Syndactylie (avec deux arbres généalogiques)

Président : M. OLIVIER, Professeur

Lucien CARIO, Imprimeur
13, Pass. Trubert-Bellier
PARIS (XIII^e)
1939



FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

Le Doyen TIFFENEAU.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie.....	ROUVIÈRE.
Physiologie.....	Léon BINET.
Physique médicale.....	STROHL.
Chimie médicale.....	POLONOVSKI.
Bactériologie.....	Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.....	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales.....	BAUDOUIN.
Pathologie médicale.....	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale.....	MONDOR.
Anatomie pathologique.....	LEROUX.
Histologie.....	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale.....	TIFFENEAU.
Thérapeutique.....	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive.....	TANON.
Médecine légale.....	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée.....	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.....	CHIRAY.
Clinique médicale.....	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance.....	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants.....	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.....	
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	H. CLAUDE.
Clinique des maladies du système nerveux.....	GOUGEROT.
Clinique des maladies infectieuses.....	GUILLAIN.
	LEMIERRE.
	CUNÉO.
Clinique chirurgicale.....	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique.....	TERRIEN.
Clinique urologique.....	CHEVASSU.
	LÉVY-SOLAL.
Clinique d'accouchements.....	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique.....	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale.....	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique.....	LEMAÎTRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale.....	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique.....	M. VILLARET.
Clinique de la Tuberculose.....	TROISIER.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte.....	MATHIEU.
Clinique de cardiologie.....	LAUBRY.
Clinique de neuro-chirurgie.....	Clovis VINCENT.
Assistance Médico-Sociale.....	N...
	HAZARD.
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire.....	MULON.
	OLIVIER.
	SANNIÉ.
	VERNE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.		MM.	
AMELINE	Pathologie chirurgicale.	LANTUÉJOUL.	Obstétrique.
BARIÉTY	Pathologie médicale.	LAROCHE (Guy).	Pathologie médicale.
BÉNARD (Henri)	Pathologie médicale.	LAVIER	Parasitologie.
BERNARD (Etienne)	Pathologie médicale.	LELONG	Pathologie médicale.
BESANÇON (Justin)	Hydrologie.	LEMAIRE.	Pathologie expérimentale.
BOULIN.	Pathologie médicale.	LEVEUF.	Pathologie chirurgicale.
BULLIARD.	Histologie.	M ^{lle} J. LÉVY.	Pharmacologie.
CATHALA.	Pathologie médicale.	LÉVY-VALENSI.	Neurologie et Psychiâtrie.
CHEVALLIER.	Pathologie médicale.	MÉNÉGAUX	Pathologie chirurgicale.
COSTE	Pathologie médicale.	MOLLARET	Pathologie médicale.
DOGNON.	Physique.	MOREAU	Pathologie médicale.
FEY.	Urologie.	MOULONGUET.	Pathologie chirurgicale.
FUNCK	Pathologie chirurgicale.	MOUQUIN.	Pathologie médicale.
GALLIARD.	Parasitologie.	PETIT-DUTAILLIS.	Pathologie chirurgicale.
GASTINEL.	Bactériologie.	PIÉDELIÈVRE.	Médecine légale.
DE GAUDART D'ALLAINES.	Pathologie chirurgicale.	PORTES.	Obstétrique.
GAYET.	Physiologie.	RENARD	Ophthalmologie.
DE GENNES	Pathologie médicale.	RICHET.	Physiologie.
GIROUD	Histologie.	SÈNÈQUE.	Pathologie chirurgicale.
HAGUENAU.	Pathologie médicale.	TURPIN	Pathologie médicale.
HALPHEN.	Oto - rhino-laryngologie.	VIGNES	Obstétrique.
HUGUENIN.	Anatomie pathologique.	WILMOTH.	Pathologie chirurgicale.
JOANNON.	Hygiène.		
LACOMME.	Obstétrique.		

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE pour le service des examens

MM.		MM.	
ALGLAVE.	Pathologie chirurgicale.	LARDENNOIS.	Pathologie chirurgicale.
RUSQUET	Pharmacologie.	LE LORIER	Obstétrique.
CHAILLEY-BERT.	Physiologie.	NEVEU-LEMAIRE	Parasitologie.
GUÉNIOT	Obstétrique.	SCHWARTZ	Pathologie chirurgicale.
HEITZ-BOYER	Pathologie chirurgicale.	VAUDESCAL.	Obstétrique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent.

MM.		MM.	
ALAJOUANINE.	} Clinique médicale.	BASSET.	} Clinique chirurgicale.
AUBERTIN. . .		BROCQ.	
BRULÉ.		CADENAT. . . .	
CHABROL. . . .		GATELLIER. . .	
DONZELOT. . . .		MOURE.	
DUVOIR.		QUENU.	
LIAN.		VELTER.	
PASTEUR-VAL- LERY-RADOT.			
SÉZARY.			
	MM.		
	ECALLE.	} Clinique obstétricale.	
	METZGER.		

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé.	Education physique.
LEDOUX-LEBARD.	Radiologie clinique.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLÉ.	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554623_0010

A MA MÈRE.

A MON PÈRE,
le Docteur J.-E. PAGNIEN,
Pharmacien Honoraire des Dispensaires
de l'Assistance Publique,
Lauréat de l'Institut.

*Gratissimi animi munus.
Eximo corde.*

MEIS ET AMICIS.

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE,
M. LE PROFESSEUR OLIVIER,

Professeur à la Faculté,
Docteur ès Sciences,
Chevalier de la Légion d'Honneur,

*Nous le remercions d'avoir bien
voulu accepter la Présidence de no-
tre thèse et nous l'assurons de notre
respectueuse gratitude pour toute la
bienveillance qu'il nous a toujours
témoignée.*

A NOTRE MAITRE,
M. LE PROFESSEUR HOVELACQUE,
Chef des Travaux Anatomiques à la Faculté,
Chevalier de la Légion d'Honneur,

Qui nous a toujours si affectueusement soutenu et paternellement réconforté pendant nos études médicales. Puisse-t-il trouver ici un bien faible hommage de toute notre affectueuse et respectueuse reconnaissance.

A NOTRE MAITRE,
M. LE DOCTEUR ESCALIER,
Médecin des Hôpitaux,
Chevalier de la Légion d'Honneur,

Qui, après nous avoir suivi à travers toutes les étapes de nos études médicales, a bien voulu nous inspirer le sujet de cette thèse.

Nous lui exprimons ici notre affectueuse et respectueuse gratitude pour le passé et d'avance pour l'avenir.

A NOTRE MAITRE,
M. LE DOCTEUR R. DELATTRE,
Laryngologiste des Hôpitaux de Reims,
Chevalier de la Légion d'Honneur,

*Auprès de qui nous avons passé
une inoubliable année d'internat.
Nous le prions de bien vouloir trou-
ver ici l'assurance de notre respec-
tueuse et affectueuse gratitude, de
notre dévouement pour les conseils
éclairés de son enseignement et le
si bienveillant intérêt qu'il nous a
toujours témoigné.*

A M. LE PROFESSEUR TURPIN,

Professeur Agrégé à la Faculté,

Médecin des Hôpitaux,

Chevalier de la Légion d'Honneur,

*Qui a bien voulu nous aider de
ses conseils les plus autorisés dans
l'élaboration de ce travail.*

*Hommage de nos respectueux re-
merciements.*

A M. LE DOCTEUR MARTIN,
Chirurgien des Hôpitaux,
Officier de la Légion d'Honneur,

*Qui a bien voulu s'intéresser à la
documentation radiographique de
ce travail.*

Bien respectueux hommage.

A NOS MAITRES DE LA FACULTE DE PARIS
ET DE L'ECOLE DE MEDECINE DE REIMS,

A NOS MAITRES
DANS LES HOPITAUX DE PARIS,

M. le Professeur ACHARD,
M. le Professeur LENORMANT,
M. le Docteur ESCALIER.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX DE REIMS,

M. le Professeur Henri LARDENOIS,
M. le Professeur Jean BILLARD,
M. le Professeur André JACQUINET,
M. le Docteur BOUVIER,
M. le Docteur DELATTRE,
M. le Docteur MORANGE,
M. le Docteur RAILLIET.

*Dont nous avons été l'externe ou
l'interne. Nous les prions de croire
à l'assurance de nos sentiments de
respectueuse gratitude et au souve-
nir que nous conserverons de leur
enseignement, de leurs conseils et de
leur exemple.*

INTRODUCTION

La Polysyndactylie est caractérisée par l'association de deux anomalies digitales sur une même extrémité d'un même individu : la Polydactylie d'une part, la Syndactylie d'autre part.

Comme leurs noms l'indiquent, la Polydactylie est essentiellement définie par une augmentation du nombre des doigts ou orteils, la Syndactylie par la fusion plus ou moins complète d'un ou de plusieurs doigts ou orteils.

Ces deux malformations sont d'une observation rare. Toutefois leur fréquence n'est pas identique et si la Polydactylie est rangée au premier rang de toutes les malformations digitales dans la classification de J.-A. Fort, la Syndactylie ne vient qu'au sixième rang :

- 1° Polydactylie ;
- 2° Ectrodactylie ;
- 3° Brachydactylie ;
- 4° Macrodactylie ;
- 5° Clinodactylie ;
- 6° Syndactylie.

(D'après J.-A. Fort.)

Nous nous proposons d'examiner comment Polydactylie et Syndactylie se présentent cliniquement,

en général, et de comparer avec les deux observations que nous apportons.

Nous aborderons ensuite le grave et intéressant problème de l'hérédité, souvent constatée dans ces malformations, et, comparant les cas observés avec les deux arbres généalogiques que nous publions, nous essaierons de dégager nos conclusions cliniques et génétiques.

HISTORIQUE

Les malformations digitales nous sont relatées dès l'Antiquité par des Médecins, des Philosophes, dont elles avaient retenu l'attention au même titre que toutes les autres monstruosité. Il n'est pas sans intérêt, croyons-nous, d'examiner brièvement l'évolution des théories plus ou moins ingénieuses que l'on a pu donner de leur pathogénie.

Chez les peuples primitifs, on y vit une action de la divinité. Sans doute, pensait-on expliquer ainsi un phénomène en se conciliant les bonnes grâces des dieux, au même titre que l'on divinisait le Tonnerre, le Feu. On regardait ces monstruosité comme une marque de châtement, de colère ou simplement de puissance de la divinité : « Zeus s'amuse », disait Héraclite. Un monstre était pour les Anciens le présage d'événements terribles, de fléaux redoutables — ce qui peut expliquer que cette crainte leur faisait immoler les monstruosité à la divinité pour l'apaiser.

Il semblerait que les individus à six doigts ne devaient pas être rares puisque le terme de « sexdigiti » consacrait leur condition spéciale chez les Romains.

Aulu-Gelle nous rapporte, en effet, que les deux filles de Caius Horatius étaient sexdigitaires; dans un autre passage ne parle-t-il pas, d'après Mégasthène, d'une nation entière dont les pieds tournés en arrière ne possédaient pas moins de huit orteils !

Ne trouve--on pas également dans la Bible un fragment nous donnant confirmation de l'existence de Polydactyles : « Il y eut encore une autre guerre à Gash où il se trouva un homme d'une taille extraordinaire qui avait six doigts à chaque main et six orteils à chaque pied, en tout vingt-quatre, lequel était aussi de la race de Rapha » (Samuel, 11, XXI, 20).

Plus tard, on devait incriminer les agissements du démon, le commerce des Incubes et des Succubes, et la bestialité devait également être mise en cause. En effet, dans l'Antidémon du Chanoine de Lyon Inde Serclier, en 1611, peut-on noter cette notion que le diable peut se mêler aux humains par commixion charnelle. Ailleurs, on rend la bestialité responsable des malformations : « Attila, roi des Huns, qui était sexdigitaire, était considéré comme fils d'une femme et d'un chien... Ulfon, père de Suénon, roi des Danois, était petit-fils d'une jeune fille et d'un ours ! »

Il faut arriver au XVIII^e siècle pour trouver une orientation des idées vers des données plus scientifiques. En 1625, un précurseur, Aromatori soutient déjà qu'un ovule normal doit donner naissance à un être normal, et un ovule anormal un être anormal.

Winslow, en 1734, reprend la théorie que la monstruosité existe originellement dans le germe. Mais devant les arguments de Lémery, il se rangera à cette opinion que le germe n'est pas primitivement monstrueux, mais au contraire toujours normal au début. La monstruosité serait due à un trouble postérieur à la fécondation et surviendrait chez un être primitivement bien conformé. Wolff en 1759 et plus tard Meckel en 1816 expliquent le mécanisme de la formation des monstruosité par un arrêt de développement survenant grâce à une tare originelle du germe. Ils voient

donc dans la monstruosité un stade embryonnaire qui a persisté jusqu'au complet développement de l'individu. En 1820, Etienne Geoffroy Saint-Hilaire aborde la méthode expérimentale. Il opère sur des œufs de poule ayant subi un commencement d'incubation dans des conditions normales et pratique des traumatismes et perforations pour créer des monstruosités artificielles. Continuant les expériences, Isidore Geoffroy Saint-Hilaire en 1832, opère sur des œufs n'ayant pas subi d'incubation normale. Il obtient des résultats négatifs.

Il semblait donc prouvé que les monstruosités étaient accidentelles et non primitives.

Ce fut la genèse de toute une série de croyances populaires. Les traumatismes, les impressions morales vives, la simple vue d'une difformité pour une femme au cours de sa grossesse étaient capables de produire chez son enfant une difformité semblable. L'observation devait même montrer que ces anomalies étaient plus fréquentes dans les classes pauvres et chez les enfants illégitimes où la femme continuait à travailler, exposée aux traumatismes et aux inquiétudes.

Pigne, en 1844, étudiant la polydactylie pense que cette anomalie est le résultat de la fusion des germes et il y voit le vestige d'une monstruosité double. Plus tard, Cruveilhier admettra une théorie, jadis déjà ébauchée par Hippocrate et reprise par Ambroise Paré, suivant laquelle la cause déterminante des monstruosités et anomalies serait inhérente à la compression du fœtus par défaut de liquide amniotique.

Darwin en 1860 base sa théorie atavique sur la ressemblance de l'embryon humain avec les embryons

de diverses espèces inférieures. Mais pour retrouver un ancêtre muni de plus de cinq doigts, il ne faut pas moins remonter qu'aux Ichtyopterigiens !

Cette théorie est reprise en 1889 par Bardeleben qui recherche dans la série animale des rudiments de doigts supplémentaires chez les Pentadactyles. Pour lui, il existerait un rudiment de doigt sur chaque bord externe et interne de la main et du pied. Il arrive à cette conclusion qu'il existait une forme ancestrale heptadactyle et il désigne ces doigts rudimentaires par les noms de Praepollex et Postminimus. Et Poirier, en 1896, s'affirme partisan de cette théorie atavique: « L'apparition, dit-il, d'un doigt surnuméraire ajouté au bord radial de la main et celle d'un autre doigt placé sur le bord cubital doit être considérée comme un retour au type hyperdactyle disparu durant l'évolution philogénique. »

Dareste reprend l'idée d'une modification survenue dans le germe après sa fécondation entraînant une modification de l'évolution embryonnaire normale. Pour lui, deux modes de production : un arrêt du développement dans les monstruosité simples et une union des parties similaires dans les monstruosité doubles. Ces deux processus s'associeraient même fréquemment, l'un déterminant l'autre.

« L'arrêt du développement total ou partiel, dit-il explique tous les faits de la manière la plus satisfaisante. L'arrêt de développement total exerce son influence sur l'embryon tout entier et peut par conséquent déterminer la production des anomalies les plus diverses, tandis que l'arrêt du développement partiel ne produit que des monstruosité locales, c'est-à-dire qui n'affectent que des régions du corps soumises à la pression extérieure. »

Il admet que la palette de l'embryon présente normalement plus de quatre divisions et qu'il existe virtuellement six ou sept doigts, peut-être plus, dont quelques-uns s'atrophient pour arriver au nombre normal chez l'homme qui est cinq. Chez le polydactyle, il y aurait donc un arrêt de développement et l'une ou plusieurs des divisions embryonnaires qui devaient s'atrophier, continueraient à évoluer et donneraient des doigts supplémentaires plus ou moins bien formés.

Féré, en 1899, attire l'attention sur le fait que les malformations congénitales coïncident souvent avec d'autres tares et que l'on peut souvent les observer chez les épileptiques et les aliénés. « On sait, dit-il également, que Schenk a vu la trace de neuf formations digitales dans les bourgeons des membres de l'embryon humain. On pourrait donc, si l'on était bien sûr qu'il ne s'agit pas là d'une anomalie, admettre avec Albrecht que la réduction des doigts à leur nombre normal est le résultat d'une soudure, soudure manquant dans le cas de polysyndactylie. »

Lannelongue attribue, dans la production de ces anomalies, une grande importance aux maladies de l'embryon et de ses annexes. Que la palette de l'embryon vienne par un processus quelconque pathologique à adhérer à l'amnios ou à un autre point du fœtus, et qu'une adhérence s'établisse, on verra sous l'influence des tractions incessantes exercées par les membranes de l'œuf, un bourgeon se détacher du point où s'est fait l'adhésion, bourgeon rempli de cellules embryonnaires, comme le tissu d'où il émane.

Babes, en 1904, Fumarola en 1911 et Bertolloti en 1914 cherchent à expliquer ces malformations con-

génitales par l'action des sécrétions endocrines et plus particulièrement par l'action de l'hypophyse.

Babes y voit une action du centre trophique basiscranien. La glande pituitaire, apparaissant embryologiquement avant la formation des membres, une lésion hypophysaire pourrait avoir un retentissement sur les futurs membres, de même qu'une lésion du lobe antérieur de l'hypophyse est responsable d'acromégalie.

A l'appui de cette théorie endocrine, on peut noter en effet, que le bec de lièvre semblerait en rapport avec une altération du corps thyroïde chez les parents puisqu'un traitement électif judicieux aurait, dans certains cas, permis d'éviter la réapparition de la malformation dans des grossesses ultérieures.

Bien d'autres causes ont également été incriminées : l'alcoolisme, la syphilis, la tuberculose, les névropathies. Ziegler concluait que ces malformations peuvent avoir à leur origine un état pathologique des éléments constitutifs de l'embryon. Au moment de leur union, spermatozoïde et ovule peuvent porter en eux une tare capable de faire dévier leur développement ultérieur.

Il est, en effet, prouvé actuellement que les intoxications chroniques comme l'alcoolisme, les maladies infectieuses peuvent altérer les germes et être aussi responsables de malformations congénitales.

Rabaud en 1914 devait insister sur les troubles des localisations des ébauches des membres et sur les variations de leur développement. Il arrive à cette notion de l'existence d'une série d'états individuels favorables à certaines anomalies ; il existerait une sorte de diathèse, diathèse polydactyle, par exemple,

qui ferait apparaître chez un individu la polydactylie plutôt qu'une autre malformation.

Dubreuil Chambardel en 1925 voit dans la polydactylie la conséquence de la division d'un élément simple. Le point de départ serait une simple encoche de l'extrémité distale du doigt qui donnerait deux articles ayant chacun un métacarpien.

Les troubles endocriniens du thymus, de l'hypophyse, de la surrénale, du testicule ou de l'ovaire influenceraient considérablement la croissance et pourraient être à l'origine de troubles divers dans la stature et la morphologie.

HÉRÉDITÉ

Parallèlement à toutes les théories émises sur l'origine et la pathogénie de la polydactylie, de la syndactylie et autres anomalies congénitales des extrémités, se pose la question non moins intéressante de l'hérédité.

De tous temps, en effet, il nous est rapporté l'existence de familles polydactyles et les anciens auteurs avaient reconnu de façon indubitable le caractère héréditaire de certaines de ces anomalies. On en voyait la cause dans la consanguinité, fréquente aux époques où les villages étaient très isolés les uns des autres. Disons que ce n'est peut-être là qu'un cas particulier de l'hérédité et qu'elle se trouve seulement certainement accrue dans le cas d'un mariage consanguin, s'il existe une tare héréditaire. Ainsi, dans un petit village de l'Isère où les mariages consanguins étaient fréquents, presque tous les habitants possédaient plus de vingt doigts de génération en génération. Il fallut la facilité des communications permettant des mariages avec des gens normaux pour voir peu à peu disparaître la malformation digitale.

C'est encore le cas de cette observation que rapporte le Docteur Avia, en 1886, lorsqu'il parle de cette tribu arabe des Hyamites, au Sud de l'Arabie, où il subsistait une dynastie patriarcale depuis plusieurs siècles, la famille des Fôdli, où tous les enfants naissaient

avec six doigts, régulièrement placés à chaque extrémité. Tout enfant incomplet aurait été considéré comme adultérin par les Fôdli qui ne s'alliaient jamais en dehors de la parenté. Outre ces cas où les tares héréditaires sont multipliées par la consanguinité, on sait de tous les temps que les parents transmettent souvent les anomalies dont ils peuvent être affectés d'une ou de plusieurs parties de leurs corps. Tantôt les parents ne lèguent ce triste héritage qu'aux enfants, soit de leur sexe, soit du sexe opposé, tantôt au contraire ils le transmettent aux enfants des deux sexes et les maux d'un individu peuvent ainsi devenir ceux d'une famille entière. Quelquefois même un individu complètement normal, mais issu de parents mal conformés, voit naître dans ses enfants l'anomalie qui avait affecté ceux-ci.

Et ainsi se poursuit une hérédité de malformations digitales au même titre que l'on a pu voir et décrire des familles de diabétiques se répéter de génération en génération.

On avait pensé, en faisant l'ablation du doigt supplémentaire, tenter de changer et peut-être d'annihiler la tare héréditaire. Mais les enfants des sujets opérés continuaient à présenter la même malformation digitale. Bien plus, les doigts supplémentaires des polydactyles — lorsqu'ils sont restés rudimentaires et dépourvus de squelette calcaire — peuvent jouir des mêmes propriétés de régénération que les doigts des animaux inférieurs et des embryons. Ils peuvent se régénérer, non seulement lorsqu'ils ont été coupés dans leur continuité, ce qui pourrait s'expliquer par une croissance exagérée du moignon restant, mais même lorsqu'ils sont désarticulés au delà de leur insertion, on a pu les voir repousser jusqu'à

trois fois et reformer chaque fois leur ongle (White, Manchester).

Darwin parlait déjà d'un homme polydactyle ainsi que de deux de ses frères et une sœur qui eut 14 enfants dont 3 polydactyles. Chez un de ces enfants, et sur lui-même, l'ablation des doigts supplémentaires fut suivie de leur régénération à deux reprises. Chez l'enfant le doigt supplémentaire contenait un axe osseux et avait été cependant non sectionné mais désarticulé. Il repoussa néanmoins.

Des cas assez nombreux de polydactylie et de syndactylie héréditaires sont signalés dans la littérature médicale. Il est même peut-être permis de penser que, parmi tous les cas isolés qui ont été publiés, il eût été possible, par une étude minutieuse des antécédents, de mettre l'hérédité en évidence.

Nous citerons seulement quelques-unes de ces observations où la malformation s'étalant sur plusieurs générations démontre bien son caractère héréditaire.

Audebert rapporte l'observation d'une famille où la polydactylie et la syndactylie se répètent sur 4 générations.

La malformation remonte au grand-père de la malade qui présentait 7 doigts. La mère avait également une syndactylie des deux mains et six orteils à chaque pied. Elle eut quatre enfants :

- un garçon dont les pieds possédaient chacun 6 orteils et dont les mains étaient le siège d'une syndactylie;

- deux filles : normales;

- la malade observée, présentant 6 orteils à chaque pied et une syndactylie de la main gauche. Mariée, elle eut à son tour un garçon polydactyle et syndactyle.

Ainsi, sur 7 personnes observées, en trouve-t-on 5 atteintes de malformation et parmi celles-ci 3 garçons pour 2 filles.

Bonnet cite également le cas d'une femme de 19 ans présentant 6 doigts à chaque main dont les 3^e, 4^e, 5^e étaient fusionnés et raccourcis surtout à gauche.

Cette malformation congénitale se retrouvait dans la famille, chez des ascendants ou collatéraux sur 6 générations. On ne notait par ailleurs aucune autre malformation squelettique.

Dans l'observation de syndactylie familiale héréditaire de Nicita, la femme chez qui la malformation semblait avoir fait son apparition eut 6 enfants :

3 garçons normaux,

1 fille normale,

2 filles atteintes.

Ces deux filles étaient, chronologiquement, les 4^e et 5^e de la famille. La 4^e eut des enfants normaux, la 5^e eut cinq enfants : trois filles et un garçon atteints de syndactylie ; une fille normale.

Deux des filles atteintes eurent 1 et 2 enfants normaux.

Jacobsohn, de Breslau, rapporte le cas d'une famille où polydactylie et syndactylie étaient héréditaires, mais ces anomalies n'étaient transmises que par les femmes ; de plus une génération entière était restée indemne.

Parmi les anomalies digitales, d'autres malformations se révèlent également héréditaires. Ainsi l'Ectrodactylie : certains auteurs ont pu dire que l'hérédité y était la règle. En réalité, l'examen de la littérature médicale montre que les cas d'ectrodactylie héréditaires ou familiaux sont peu nombreux. Heitz a insisté sur ce point. L'hérédité peut être suivie par-

fois pendant trois ou quatre générations et certains des cas connus l'ont été pendant 10 générations (cas de Kellie ou sur 10 générations, il n'y a que le pouce qui soit bien conformé ; au niveau de tous les autres doigts, il y a ectrodactylie totale ou partielle).

Dans d'autres cas, il n'y a pas d'hérédité à proprement parler, mais il existe des anomalies familiales de même nature, ou des anomalies familiales qui, bien que portant toujours sur les doigts, ne sont pas de même nature. Il existe des familles où un grand nombre de membres sont atteints soit d'ectrodactylie, soit de polydactylie, soit de syndactylie qui peuvent être suivies pendant un certain nombre de générations. La continuité morphologique n'implique en aucune façon que les différences entre générations soient toujours dans le sens d'une augmentation (Et. Rabaud); l'anomalie peut rester identique à elle-même, elle peut s'accroître de génération en génération (cas de Verneau) ou au contraire diminuer (cas de Scoutteten, de Kummel), parfois il existe des oscillations (cas de Kellie, de Horace Dobell).

Trèves a également observé souvent le caractère héréditaire dans des malformations d'un ordre différent; notamment a-t-il noté ce caractère chez deux cousins germains atteints de pieds bots dont la grand-mère présentait la même difformité qui avait sauté une génération.

Si nous examinons les cas de Polydactylie et de Syndactylie décrits dans la littérature médicale, au point de vue de la génétique, nous voyons que la Polydactylie semble apparaître comme un facteur héréditaire et que les auteurs y voient généralement la substitution au gène normal d'un autosomal dominant.

Cette dominance est toutefois souvent irrégulière et il n'est pas rare de trouver des cas où la dystrophie puisse sauter une génération.

La répétition du phénomène héréditaire peut se faire d'une manière régulière dans un cas, irrégulière dans l'autre et il a été possible de décrire chez l'homme pour la polydactylie un gène dominant et un gène récessif.

La Syndactylie s'observe généralement comme une anomalie liée à un facteur simple et dominant. Elle peut s'associer à la Polydactylie soit chez un même sujet soit dans une même famille. Les rapports de la syndactylie dans ses variétés sont identiques à ceux de la polydactylie.

Nous citerons le cas d'une famille polydactylique et syndactylique chez laquelle Kemp et Raün, ont pu observer 140 personnes sur 6 générations. 41 sujets présentaient des déformations de polydactylie associée à la syndactylie héréditaires au niveau des mains et des pieds, de même qu'un déplacement du 5^e doigt en liaison avec une synostose entre les 4^e et 5^e métacarpiens. Cette anomalie se transmettait d'une manière régulière, simple et dominante.

Chez trois personnes, cette même déformation a présenté un type autre et une dominance irrégulière. Dans ces cas, il fut prouvé qu'il s'agissait d'une anomalie héréditaire venant d'une autre parenté.

Swerdrup a étudié une famille où il a pu suivre la Polydactylie et la Syndactylie sur 37 sujets et où on ne notait aucune interruption sur 6 générations. L'anomalie s'y présentait d'une manière dominante.

Dans une famille norvégienne, étudiée par ce même auteur, la polydactylie était caractérisée par la pré-

sence d'un doigt supplémentaire sur le bord cubital de la main.

Nylander vit dans une famille suédoise la polydactylie se caractériser par un dédoublement plus ou moins irrégulier du pouce.

Dans la plupart des familles polydactyliques, on a pu noter, à certains moments, des sauts dans les générations et on ne retrouve pas la malformation à ce stade.

Certaines dispositions héréditaires entraînant la polydactylie ne se manifestent pas toujours ouvertement chez tous les sujets prédisposés à cette hérédité. Ainsi, même chez tous les sujets décrits dans l'arbre généalogique de Swerdrup, tous ne présentent pas 12 doigts et 12 orteils, mais souvent un dédoublement plus ou moins complet du 5^e. Dans d'autres cas, le 6^e article était visible uniquement sous la forme d'un petit doigt pédiculé. Parfois également, malgré les dispositions à l'hérédité, les deux mains peuvent être normales et la malformation sauter une génération.

Castle a publié l'arbre généalogique d'une famille présentant une syndactylie membraneuse où la transmissibilité des parents aux enfants s'observe sur 65 cas.

Dans 41 cas, l'hérédité se transmet de père en fils,

Dans 17 cas, l'hérédité se transmet de père en fille,

Dans 3 cas, l'hérédité se transmet de mère en fils,

Dans 4 cas, l'hérédité se transmet de mère en fille.

Fantham, en 1924, a dressé l'arbre généalogique d'une famille écossaise où la syndactylie se transmet uniquement de mâle en mâle, mais dans la 3^e génération, on peut noter que le phénomène se transmet aussi bien à toutes les filles.

Il y a ici une circonstance difficile à expliquer.

En résumé, l'examen des cas étudiés par les auteurs au point de vue de la génétique, nous montre que la Polydactylie et la Syndactylie se présentent comme la substitution au gène normal d'un autosomal dominant et que ces malformations peuvent s'observer d'une manière régulière ou irrégulière.

Dans les deux observations que nous publions, nous retrouvons les caractères que nous venons de décrire.

Dans notre première observation, il s'agit bien de la transmission d'un caractère suivant le mode dominant et régulier puisque la malformation se retrouve à chaque génération et que nous n'avons noté aucune consanguinité.

Il semble y avoir une certaine prédisposition pour le sexe masculin, 11 hommes sont atteints sur 21 observés pour 7 femmes sur 18 observées.

Dans la deuxième observation par contre, il semble s'agir d'une transmission irrégulière puisque nous n'avons observé la malformation que sur une seule génération : les grands-parents et arrière-grands-parents étaient indemnes.

Il faudrait de plus tenir compte dans l'examen de cet arbre généalogique de possibilité de malformations cachées ou de phénomène de mutation.

Les sujets atteints n'ont pas de descendance. Les deux sœurs indemnes, mariées, ont eu des enfants normaux.

Ici la proportion des sexes atteint dans la génération de la malade 1 mâle sur 1 et 1 femme sur 5.

ASPECT CLINIQUE

La Polydactylie et la Syndactylie peuvent se présenter cliniquement sous différents aspects.

Chacune de ces deux malformations digitales peut s'observer isolément, donnant ainsi soit des sujets polydactyles soit des sujets syndactyles.

Parfois la polydactylie se localise uniquement aux mains, la syndactylie uniquement aux pieds chez un individu ou réalise le tableau inverse ; d'autres fois polydactylie et syndactylie peuvent se combiner sur la même extrémité d'un même individu et donner naissance à une polysyndactylie. Tous les aspects sont possibles dans les variétés.

Toutefois, si la Polydactylie simple et la syndactylie simple peuvent se rencontrer avec une certaine fréquence, la coexistence de l'une et de l'autre de ces malformations sur une même extrémité d'un même individu est beaucoup plus rare.

L'anomalie peut être bilatérale ou unilatérale. Dans ce dernier cas, elle semblerait affecter plus électivement le côté gauche.

De plus, ces malformations peuvent être symétriques ou non symétriques. Il est toutefois impossible de conclure à la symétrie ou à la non-symétrie des lésions sur le simple examen de l'aspect extérieur : la syndactylie peut, en effet, venir masquer des mal-

formations osseuses que seule la radiographie peut mettre en évidence.

On peut, avec Mirabel, considérer quatre grandes variétés de polydactylie :

a) Les doigts et les orteils prolongeant la série normale et placés soit à l'extrémité soit au milieu de cette série (cette dernière variété se rencontrant beaucoup plus rarement).

b) Les pouces surnuméraires ou bifurqués. Le pouce surnuméraire est généralement immobile et peu adhérent au membre ; d'autres fois les deux pouces convergent l'un vers l'autre, en pince de homard.

c) Les doigts et les orteils surnuméraires de la partie externe du membre. Ils sont ordinairement implantés sur le corps du 5^e métacarpien ou métatarsien correspondant et peuvent siéger en un point quelconque de la longueur de cet os. Parfois, ils se présentent comme de petites tumeurs pédiculées et la palpation ne permet de sentir aucun squelette osseux. Ces implantations de doigts surnuméraires sur le bord cubital de la main sont assez fréquemment observées.

d) les doigts et les orteils surnuméraires par bifurcation profonde de la main et du pied. Cette difformité est de beaucoup la plus rare. Il n'en est observé qu'un très petit nombre dans la littérature médicale et leur caractère héréditaire n'est nullement signalé.

Les doigts sont généralement complets. Ils sont rudimentaires présentant une ou plusieurs phalanges avec un ongle bien constitué.

Quant à la Syndactylie, on peut en distinguer deux grandes variétés, suivant que la syndactylie est partielle ou complète. Elle peut être osseuse ou membra-

neuse. Dans ce dernier cas, elle peut prendre divers aspects, depuis la simple ébauche de syndactylie par plis palmés cutanés siégeant à la base des articles jusqu'à la soudure membraneuse complète de deux ou plusieurs articles, ceci en passant par tous les degrés intermédiaires.

Dans la première des observations que nous publions, la malade présentait sur le bord cubital de chaque main un 6^e doigt (opéré deux jours après la naissance). Les pieds sont le siège d'une polydactylie associée à une syndactylie membraneuse. Les orteils surnuméraires paraissent être branchés au niveau de l'articulation métatarso-phalangienne.

Chez le neveu, nous pouvons retrouver des malformations tout à fait superposables. Ce dernier présente en effet, au niveau du bord cubital de chaque main, un doigt surnuméraire. Au niveau du pied droit, on peut noter une polydactylie avec syndactylie de trois orteils. Chez la nièce, on peut observer du côté droit une polydactylie associée à la syndactylie : 7 doigts dont les 3 derniers sont soudés, tous possédant chacun un ongle propre. Du côté gauche, le 6^e doigt est pédiculé, implanté sur le bord cubital de la main et il possède un ongle rudimentaire. Le pied droit est également polydactylique et syndactylique.

Dans ces 3 cas, les articles surnuméraires apparaissent au niveau des pieds comme des bifurcations au niveau des phalanges.

La malade de notre deuxième observation présente une polydactylie simple des mains avec implantation du 6^e doigt sur le bord cubital de la main.

ASPECT RADIOGRAPHIQUE

La radiographie doit toujours être pratiquée dans les cas de polydactylie et de syndactylie.

Elle montre, en effet, l'aspect anatomique des malformations et permet, de plus, bien souvent, de découvrir d'autres anomalies du squelette, que n'avait pu déceler l'examen somatique.

Suivant les cas observés, la radiographie peut montrer des malformations essentiellement différentes.

A. — Le métacarpe ou le métatarse ne sont pas touchés.

La malformation siège uniquement au niveau des phalanges.

La polydactylie peut alors être due :

— soit à une bifidité phalangienne;

— soit à une double série de phalanges, qui viennent s'articuler sur la même tête métacarpienne ou métatarsienne.

Nous avons rencontré cette variété plusieurs fois au niveau des pieds dans notre première observation.

B. — Le métacarpe ou le métatarse sont touchés.

Lorsque les doigts et orteils surnuméraires prolongent la série normale et sont placés soit à l'extrémité

soit au milieu de cette série, le squelette de la main ou du pied peut présenter autant de métacarpiens ou de métatarsiens que de doigts ou orteils.

Dans d'autres cas, le nombre des métacarpiens et métatarsiens est normal et le doigt ou orteil supplémentaire vient s'implanter sur une facette spéciale du métacarpien ou du métatarsien. L'observation montre que, très souvent, ces parties sont atrophiées et manquent d'une ou deux phalanges.

Le doigt supplémentaire peut également se greffer sur le métacarpien même :

- 1) tantôt sur le bord cubital de celui-ci,
- 2) tantôt sur une bifurcation du métacarpien,
- 3) tantôt sur une hyperostose du métacarpien bifurqué en fourche.

L'exostose du métacarpien peut être dirigée de même sens que le métacarpien ou en sens inverse, comme nous l'avons trouvé dans un de nos cas (fig. 5).

Parfois la radiographie montre l'absence d'un métacarpien ou métatarsien. Il existe bien deux têtes articulaires pour les deux phalanges correspondantes, mais elles se présentent comme les deux branches de bifurcation d'un seul métacarpien. Nous avons retrouvé cette anomalie dans notre première observation chez le neveu de la malade, qui présente cette bifurcation métacarpienne d'une manière symétrique.

C. — Enfin, on peut observer des cas où il y a association avec d'autres anomalies.

- Bifidité de certaines phalanges;
- Soudure de 2 métacarpiens.

OBSERVATIONS

OBSERVATION N° 1.

Mlle L..., Elisa, âgée de 28 ans, manutentionnaire, se présente à la consultation pour arrêt complet des règles depuis l'âge de 21 ans et obésité progressive.

On est tout de suite frappé par son aspect hypothyroïdien. C'est une toute petite personne de 1 m. 27, présentant un certain état d'obésité assez prononcée.

Son faciès est bouffi, légèrement coloré. Le cou est trapu et court. On peut noter une microodontie très nette, mais la voûte palatine est normale; on ne sent pas d'appendice xyphoïde. La queue des sourcils est légèrement dégarnie, de même observe-t-on une réduction très nette de la pilosité au niveau des régions axillaire et pubienne. Les seins sont normaux; l'abdomen assez gras.

Les différents segments du corps et des membres sont bien proportionnés. Sur le bord cubital de chaque main, on peut noter une cicatrice opératoire due à l'ablation d'un sixième doigt. Les deux pieds sont polydactyliques.

L'anamnèse nous apprend que, venue à terme — d'une taille inférieure à celle d'un nouveau-né normal — la malade a toujours eu une enfance difficile. Très nerveuse et très coléreuse, elle aurait présenté des crises à type convulsif.

Une bronchite congestive à un an et demi, les oreillons à 9 ans et demi sont les seuls antécédents pathologiques de son enfance.

Elle est réglée à dix ans et demi. Les règles durent trois jours et sont d'abondance à peu près normale; mais elles

deviennent bientôt irrégulières et la malade présente des périodes d'aménorrhée allant parfois jusqu'à six mois.

A 14 ans, elle est souvent sujette à des étourdissements.

A 16 ans, des bouffées de chaleur qui sont souvent suivies d'une perte de connaissance variant de cinq à huit minutes. Pendant ces crises, on n'aurait noté ni émission d'urine, ni morsure de la langue; la malade restait calme, mais présentait ensuite une amnésie complète de ce qui s'était passé. Une de ces crises aurait duré deux heures.

A 21 ans et 2 mois, l'aménorrhée est complète et la malade qui pesait alors 32 kg., commence à grossir.

A 28 ans, actuellement, l'aménorrhée persiste toujours, le poids est de 47 kg. 300, après avoir été même de 49 kg., pour une taille de 1 m. 27.

Les autres appareils sont normaux.

On note un certain degré de puérilisme mental.

L'examen de l'appareil génital révèle un utérus à type infantile.

Les réactions de Wassermann et de Kahn sont négatives. Une radiographie du crâne a été pratiquée, et montre une selle turcique à peine ébauchée, sans profondeur, avec des apophyses clinoides antérieures et postérieures réduites, comme on le remarque sur le cliché que nous publions (fig. 1).

L'épreuve du métabolisme basal vient confirmer le diagnostic d'hypothyroïdie. Le M. B. est abaissé à — 5 %.

En résumé, malade présentant les caractères d'un nanisme à type myxœdémateux et dont les extrémités digitales sont atteintes de polysyndactylie.

C'est là, en effet, chez elle, une malformation très apparente, et, en outre, de caractère héréditaire sur laquelle nous insisterons.

La main droite présente, sur son bord cubital, au niveau de l'articulation métacarpo-phalangienne du 5° doigt, une cicatrice, trace de l'insertion d'un 6° doigt dont on fit la résection deux jours après la naissance.

La main gauche présente également une cicatrice sur son bord cubital, située environ au milieu du flanc externe du 5° métacarpien et représente la trace d'insertion d'un 6° doigt reséqué deux jours après la naissance.

Le pied droit présente 6 orteils avec syndactylie associée (fig. 2).



Fig. N° 4.

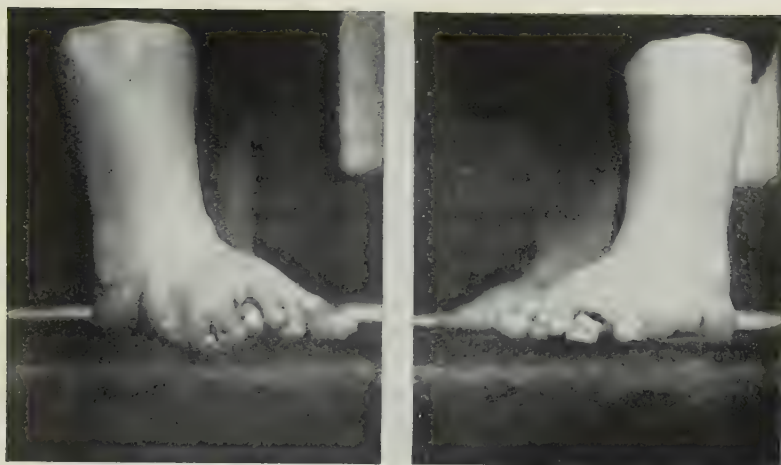


FIG. N° 2.



FIG. N° 3.

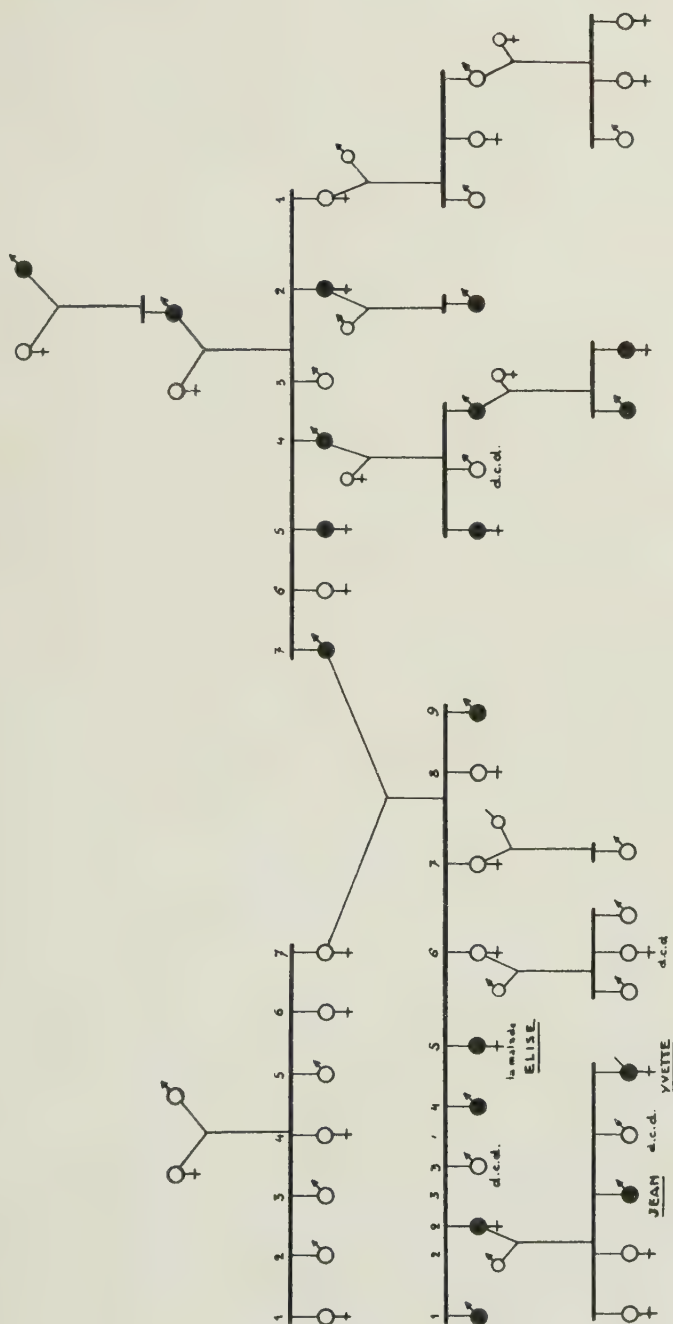


FIG. N° 4.

Le I est normal.

Les II et III sont réunis par un pont membraneux jusqu'à la 2^e phalange. Les articulations métatarso-phalangiennes et phalango-phalangiennes paraissent normales à la palpation.

On note un ongle propre pour chacun de ces deux orteils.

Le IV paraît normalement constitué. Toutefois, il est petit, ratatiné et présente un ongle minuscule.

Les V et VI sont réunis par un pont membraneux jusqu'à l'articulation phalango-phalangienne. D'aspect trapu et carré, ils possèdent chacun un ongle propre. Les articulations jouent normalement : le VI paraît s'articuler avec le V sur le flanc externe de la tête métatarsienne. A la palpation on peut sentir cinq métatarsiens. La voûte plantaire est normale.

Le pied gauche (fig. 2) est également polysyndactylique.

Le I est un peu plus gros que normalement.

Les II et III sont réunis sur toute la première phalange par un petit pont membraneux formant ainsi un bloc dont l'axe est dirigé en avant et en dehors.

Le IV est normal.

Les V et VI sont soudés. Le V est branché presque à angle droit sur le VI au niveau de l'articulation métatarso-phalangienne. Il se dirige nettement en dedans et vient recouvrir la première phalange du IV. Le VI paraît d'une taille supérieure à la normale. Il est légèrement incliné en valgus et possède un ongle également plus large que normalement. Les autres orteils présentent chacun un ongle propre, petit, à l'exception de celui du I qui est normal.

La palpation permet de délimiter cinq métatarsiens. La voûte plantaire est normale.

Radiologiquement, au premier abord, le squelette des deux mains paraît normal. On note toutefois :

A droite une exostose peu prononcée au niveau de la partie distale du cinquième métacarpien avec une légère encoche dans laquelle venait s'articuler le sixième doigt.

A gauche (fig. 3), le cinquième métacarpien est déformé par une exostose proéminente siégeant au niveau de l'union du tiers supérieur et des deux tiers inférieurs du corps du métacarpien sur son bord cubital, ébauche du doigt surnuméraire réséqué.

La radiographie des pieds montre (fig. 2) :

A droite, le VI apparaît nettement comme l'orteil supplé-

mentaire; il s'articule sur le flanc externe de la tête articulaire métatarsienne et de la base de la première phalange du V^e orteil.

A *gauche*, les doigts surnuméraires sont constitués par des phalanges branchées et articulées sur la tête du métatarsien correspondant en même temps que l'orteil normal.

Il existe donc chez notre malade une polysyndactylie. Mais en outre il faut noter son caractère familial et héréditaire. Nous avons, en effet, retrouvé dans les antécédents d'autres cas.

Plusieurs membres de la famille en sont eux aussi atteints et ceci à diverses générations. Comme le montre l'arbre généalogique que nous publions ci-contre (fig. 4), nous avons pu relever 18 cas de polydactylie ou de polysyndactylie sur cinq générations.

Sur ces 18 cas, nous trouvons 11 cas chez des hommes pour 7 cas chez des femmes.

Les malformations s'observent uniquement dans la lignée paternelle.

1^{re} *génération*. — Arrière-grands-parents: un cas de polydactylie paternelle.

2^e *génération*. — Grands-parents: un cas de polydactylie paternelle.

3^e *génération*. — Le père de la malade est polydactyle. A cette génération on trouve 4 sujets atteints de malformation, 2 hommes et 2 femmes.

Trois d'entre eux ont eu des descendants atteints de malformation. Les enfants sains n'ont pas donné naissance à des malades.

A la 4^e génération, celle de la malade observée, 6 sujets sur 9 sont atteints. L'un d'eux a deux enfants atteints sur cinq (5^e génération). Les normaux ne présentent pas dans leur descendance d'autres anomalies.

Le père de la malade avait six frères et sœurs :

1. Une sœur chez qui on ne relève aucune anomalie digitale. Mariée, elle eut trois enfants normaux. Un de ceux-ci, marié, eut également trois enfants normaux.

2. Une sœur qui présentait six doigts et qui eut un fils ayant également six doigts.

3. Un frère normal. Marié. Pas d'enfant. Très mélancolique, il se pendit en 1914.



FIG. N° 5.



FIG. N° 6.

4. Un frère décédé. Il présentait six doigts, il eut trois enfants : a) un fils ayant également six doigts. Marié, il eut deux enfants, fille et garçon, atteints de la même malformation. Nous avons pu les voir au Tréport : la fille est âgée de 8 ans, le garçon de 14 ans. Nous ne pouvons en produire les clichés, la famille ayant consenti à nous donner des renseignements oraux, mais se refusant à toute photographie.

b) un fils, normal, décédé.

c) une fille, présentant un sixième doigt à la main droite et à la main gauche.

5. — Une sœur décédée qui avait 6 doigts. Pas d'enfant.

6. — Une sœur ne présentant aucune anomalie digitale. Très neurasthénique. Pas mariée, pas d'enfants.

7. — Le père de la malade présentant 6 doigts à chaque main. Ce sixième doigt situé sur le bord cubital de la main, au niveau du flanc externe du métacarpien, avait 2 cm. de long environ et était dirigé normalement en avant.

Il eut neuf enfants :

I. Joseph, présentant une légère ébauche de syndactylie des 4^e et 5^e doigts des deux côtés, avec pieds normaux.

II. Marie, présentant de chaque côté un sixième doigt sur le bord cubital de la main et qui fut opéré. Pieds normaux.

III. Charles, normal, décédé.

IV. Jean, présentant une syndactylie du 4^e et 5^e doigt du côté gauche.

V. Elisa, la malade de notre observation.

VI. Madeleine, normale. Un peu neurasthénique.

VII. Rose, normale.

VIII. Lisa, normale.

IX. Marcel, présentant 6^e doigts non opérés à chaque main. Peut-être 6 orteils (?). Sa taille se rapprocherait de celle de la malade.

L'examen de la descendance des frères et sœurs de la malade montre dans la cinquième génération.

I. Joseph, marié, pas d'enfants.

II. Marie, mariée, cinq enfants :

1. Une fille, normale.

2. Une fille, normale.

3. Un garçon, Jean-B., qui présentait au niveau des mains un 6^e doigt et qui fut opéré. Nous avons pu consulter dans le service de M. le Docteur Martin, chirurgien de l'Hôpital

des Enfants Assistés, la radiographie qui fut pratiquée et nous le remercions d'avoir bien voulu nous permettre de la publier.

Elle nous montre (fig. 5) :

A droite, un sixième doigt situé sur le bord cubital de la main et dirigé normalement en avant. Ce doigt est constitué de trois pièces osseuses : la première, légèrement carrée, petite, située au niveau de la rangée métacarpienne et qui nous semble être un métacarpien rudimentaire, une seconde ayant l'apparence et les caractères d'une phalange, une troisième, très petite, donnant l'impression d'une deuxième phalange.

De plus, on ne note que quatre métacarpiens; les 3^e et 4^e doigts s'articulent avec les deux branches de bifurcation du 3^e métacarpien.

Le reste du squelette est normal.

A gauche. — Le sixième doigt est également situé sur le bord cubital de la main. Il se dirige nettement en arrière vers le poignet. Il est constitué d'une seule pièce osseuse ayant les caractères d'une phalange.

Il semble continuer sur le cinquième métacarpien une exostose apparue sur le milieu du corps, sorte d'ébauche de sixième métacarpien, et qui forme avec le cinquième un angle ouvert en arrière. Comme à droite, on ne note que quatre métacarpiens, le 3^e se bifurque en avant pour s'articuler avec les phalanges des 3^e et 4^e doigts.

Le reste du squelette est normal.

Le pied gauche est normal.

Le pied droit présente (fig. 6) :

I^{er}, et II^e orteils, normaux.

III^e, IV^e, V^e orteils présentent une syndactylie complète avec un ongle propre pour chaque orteil.

VI^e paraît normal.

A la palpation, on sent, de plus, sur la face externe du pied un petit nodule. On peut délimiter cinq métatarsiens.

La radiographie montre cinq métatarsiens normaux à l'exception du cinquième qui est plus petit que normalement.

Les I^{er}, II^e, III^e orteils présentent un nombre de phalanges normal.

Le IV^e se réduit à deux ébauches de phalanges et n'est relié à aucun métatarsien.

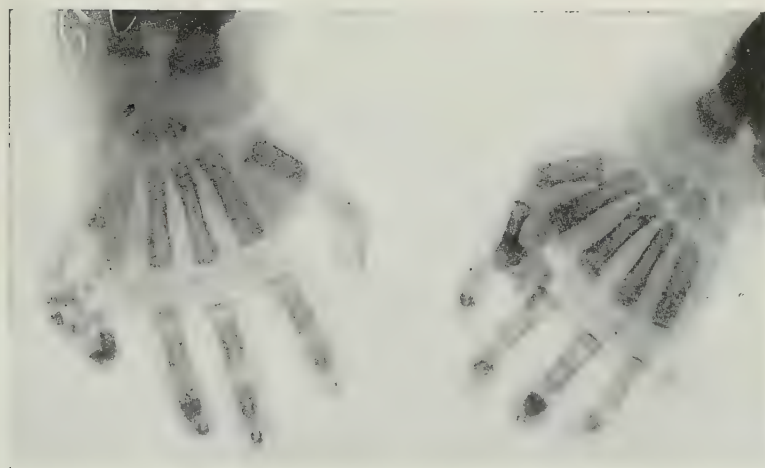


FIG. N° 7.

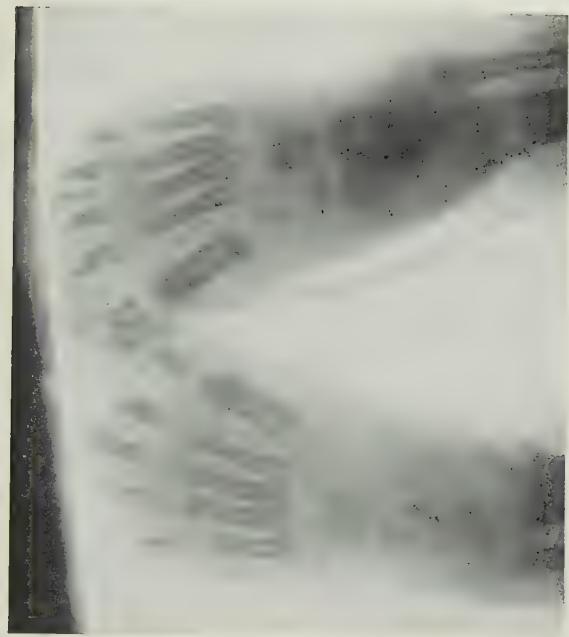


Fig. N° 8.



Le V° ne présente que deux phalanges.

Le VI° présente également deux phalanges.

4. Un garçon, normal, décédé.

5. Une fille, Yvette, née en juillet 1938, et qui présente :

Aux mains, à droite, 7 doigts (fig. 7) :

I, II, III, IV doigts : normaux ;

V, VI, VII soudés, le V° et le VI° réunis par un pont membraneux jusqu'à la phalangette, le VII° soudé complètement au VI° par un pont membraneux.

A gauche, sur le bord cubital de la main au niveau de l'articulation métacarpo-phalangienne, un 6° doigt, pédiculé, de un demi-centimètre environ et possédant un ongle rudimentaire.

Aux pieds, à gauche : cinq orteils normaux.

A droite, six orteils présentant une syndactylie complète membraneuse entre le quatrième et le cinquième avec un ongle propre pour chaque orteil (fig. 8).

Radiologiquement, on note :

A la main droite : un cinquième métacarpien qui se bifurque près de sa tête articulaire pour donner comme une ébauche de sixième métacarpien.

Les 5°, 6°, 7° doigts ne possèdent chacun que deux phalanges.

Le reste du squelette est normal.

A la main gauche, le squelette est normal. On ne note pas d'ébauche osseuse au niveau du sixième doigt pédiculé.

Au pied gauche, un squelette normal.

Au pied droit, on voit que le 4° orteil est représenté par deux ébauches de phalanges sans être relié à un métatarsien. Le reste du squelette est normal.

III. Charles, décédé, sans enfants.

IV. Jean, pas marié, pas d'enfants.

V. Elisa, la malade observée, pas mariée, pas d'enfants.

VI. Madeleine, mariée, trois enfants normaux.

VII. Rose, mariée, un enfant normal.

VIII. — Lisa, mariée, pas d'enfants.

IX. Marcel, marié, pas d'enfants.

En résumé, nous observons ici toute une famille où la polydactylie, la syndactylie et parfois la polysyndactylie se retrouve fréquemment au cours de cinq générations.

Sur les 18 cas que nous avons relevé, nous avons vu cette

malformation atteindre 11 fois les hommes et 7 fois les femmes. Elle touche donc les deux sexes indifféremment.

Nous remarquons que les malformations n'apparaissent que dans la descendance des membres déjà atteints.

Nous pouvons noter également que nos trois sujets observés, la tante, le neveu, et la nièce ont des malformations presque superposables :

— au membre supérieur :

le doigt supplémentaire est implanté sur le bord cubital de la main;

le branchement du doigt se fait sur une exostose du 5^e métacarpien qui va parfois jusqu'à la bifidité du métacarpien.

— aux pieds : il s'agit d'orteils complémentaires articulés sur la tête du métatarsien avec l'orteil normal, le métatarsien apparaissant normalement constitué.

*
**

OBSERVATION N° II

Mlle E..., Gabrielle, née le 6 mars 1919, domestique, est admise pour plaques muqueuses buccales.

C'est une forte fille, à tendance obèse, qui pèse 60 kg. 400, pour une taille de 1m. 45. Le faciès est légèrement bouffi, le front bombé. On ne note pas de microodontie, mais une voûte ogivale assez accentuée. On ne sent pas d'appendice xyphoïde. L'ensellure lombaire est très prononcée. Les seins sont normaux. La pilosité axillaire et pubienne est peu développée.

Les différents segments du corps et les membres sont bien proportionnés. On peut noter un certain état de cyanose des membres inférieurs.

La malade aurait présenté dans son enfance des crises



Fig. N° 9.



Fig. N° 10.



convulsives. Le début de son obésité remonte surtout à l'âge de 13 ans. Il est antérieur au début de ses règles. Réglée, en effet, à l'âge de 16 ans, la malade a des règles anormales et en durée et en abondance : un jour; à peine une serviette.

Sur le bord cubital de chaque main, on constate un doigt surnuméraire, présentant deux phalanges, d'une taille de deux centimètres et demi du côté droit et de trois centimètres du côté gauche et possédant chacun un ongle très bien développé (fig. 9 et 10).

Antécédents familiaux : le grand-père, du côté paternel, éthylique, serait mort jeune. Le père, éthylique également, est interné. La mère était épileptique. Les crises redoublaient de fréquence avec les grossesses — aussi bien au début qu'à la fin. Elle se suicida. Une cousine maternelle est sourde et muette, une autre cousine maternelle est internée.

De plus le psychisme de la malade est assez rudimentaire. Elle ne peut soutenir un raisonnement simple et est incapable de toute initiative d'ordre courant.

La radiographie du crâne révèle l'existence d'une petite selle turque, à contours estompés.

Par ailleurs, l'examen des autres appareils tant au point de vue général que génital s'est montré normal.

Les réactions de Wassermann, de Hecht et de Kahn ont donné un résultat négatif.

En résumé, malade polydactylique, à hérédité très chargée présentant des signes d'hypothyroïdie et d'insuffisance hypophysaire.

La malade n'est pas la seule polydactyle de sa famille.

L'arbre généalogique que nous publions ne montre aucune anomalie retrouvée dans les générations antérieures.

A sa génération : 8 enfants dont 3 atteints : un garçon, un enfant de sexe indéterminé, une fille.

1) Une fille, née en mars 1903, qui ne présente aucune anomalie digitale, mais qui aurait une démarche « en cerceau ».

2) Une fille, née en janvier 1905 qui ne présente aucune anomalie digitale. Une prise de sang faite, il y a quelques années, se montra partiellement positive et un traitement fut institué.

On peut noter chez elle une tendance à l'obésité, elle pèse 71 kg. 500 pour une taille de 1 m. 60.

Elle a eu quatre garçons et quatre filles chez lesquels on ne note aucune anomalie digitale. Ces enfants n'auraient pas été sujets à des crises épileptiformes.

Nous avons pu voir une des filles, âgée de 13 ans et un des garçons âgé de 8 ans. Ils présentent tous deux une voûte ogivale et des dents très espacées et crénelées. De plus, le garçon présente un retard intellectuel de deux ans sur son âge et doit être placé dans une école spécialisée.

3) Un garçon né en 1908 mort accidentellement. Il présentait six doigts à chaque main; ce sixième doigt était placé sur le bord cubital de la main.

Aux pieds, d'un côté, deux gros orteils et deux cinquièmes orteils. Chacun de ces deux groupes auraient été de plus soudés.

L'enfant fut opéré à l'âge de trois ans. Il n'y eut pas de récurrence.

4) Une fille, âgée de 26 ans, internée depuis l'âge de 20 ans et qui ne présente pas d'anomalie digitale.

5) Une fille, âgée de 24 ans. Normale. Mariée, elle a deux enfants normaux.

6) Un enfant de sexe indéterminé qui ne vécut que quelques mois. Il présentait sur le bord cubital de chaque main un sixième doigt, nettement pédiculé et d'aspect « desséché ».

7) Une fille, la malade.

8) Une fille âgée de 16 ans. Normale.

En résumé, il est impossible de trouver la polydactylie à d'autres générations qu'à celle de la malade. Dans celle-ci, trois personnes sont atteintes: un frère et un enfant de sexe indéterminé qui sont décédés, la malade actuellement sans descendance.

CONCLUSIONS

Le tableau général que nous avons donné de la Polydactylie et de la Syndactylie comparé aux observations que nous publions peut nous permettre certaines réflexions :

I. — La Polydactylie est une malformation rare.

II. — Elle apparaît comme la plus fréquente de toutes les malformations digitales.

III. — Elle se présente souvent sur le bord cubital de la main.

IV. — Elle s'associe assez fréquemment à la Syndactylie.

V. — Elle est héréditaire et frappe indifféremment les deux sexes.

VI. — Il semble bien que cette dystrophie soit due à la substitution au gène normal d'un autosomal dominant.

VII. — Il semble enfin que cette dystrophie puisse apparaître parfois avec des troubles endocriniens

d'insuffisance hypophysaire ou thyroïdienne, comme dans les deux observations que nous apportons.

Nous aurions voulu insister sur le problème de l'hérédité. Ceci nous eût entraîné très loin et il nous eût fallu pouvoir mettre en œuvre certaines autres méthodes d'investigation, l'étude des groupes sanguins par exemple. D'autre part, cette étude n'eût été possible, dans les cas que nous apportons, que sur un nombre trop restreint de sujets pour en tirer une conclusion utile.

Aussi, nous sommes-nous borné à une revue générale de la question et considérons-nous notre travail comme une simple pierre apportée à l'édifice des dystrophies héréditaires.

Notre seul et unique but est de pouvoir, peut-être, par nos deux observations et nos deux arbres généalogiques, contribuer à l'étude générale des dystrophies héréditaires.

Vu : *Le Président de Thèse,*
E. OLIVIER.

Vu : *Le Doyen,*
M. TIFFENEAU.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
G. ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

- ACKER. — Polydactylisme généralisé associé au syndactylisme. — *The Journal of Bone and joint Surgery XIII*, n° 3, Juillet 1931.
- Albert HENRY. — The inheritance of syndactylism. *Science* x li 951.
- ANDERODIAS et MAGNANT. — Soc. anat. clinique de Bordeaux, 4 Mai, in *Presse Médicale* 22 Juillet 1925, n° 58.
- APERT. — Dystrophies osseuses congénitales et localisées. Séméiologie de la taille.
- APERT. — Traité des Maladies Familiales.
- AUDEBERT. — Syndactylie et polydactylie héréditaire. *Bull. de la Soc. d'Anatomie et de physiologie de Bordeaux*, T. XVII, 1896.
- BABES. — Sur certaines anomalies congénitales de la tête déterminant une transformation symétrique des quatre extrémités. — *Académie des Sciences*, 1904, tome 138.
- BARDELEBEN. — Vortrag über hand und Fuss. Berlin, 1886. Zur morphologie hand und Fusskeletts, 1885. — Praepollex und Postminimus, 1889.
- E. BAUR, E. FISCHER, F. LENZ. — Menschliche Erblehre Munich, 1936.
- BENO. — Essai sur la syndactylie congénitale, Nancy, 1888.
- BERARD J. — Causes de la monstruosité et autres anomalies de l'organisation humaine, Paris, 1835.

- BERARD. — Neuf cas de polyd. héréditaire au cours de cinq générations. Nlle Icon. Salp., 1916-1918.
- BERGERET. — Malformations congénitales des extrémités. N° 13, oct. 1928, *Revue d'orthopédie*, 1926.
- BLUMENTHAL. — Malformations des quatre extrémités. *Revue d'orthop.*, 1905.
- BONNET. — Syndactylie et polydactylie à caractère familial, *B. et M. de la Société des Chirurgiens de Paris*, T. XX, N° 13, oct. 1928.
- BOPPE. — Syndactylie. Plastie par greffe cutanée libre. *Mém. Acad. de chir.*, N° 12. See du 14-4-37.
- BOUISSET. — Quelques points de technique dans la cure chirurgicale de la syndactylie congénitale serrée. Thèse Montpellier, 1929-1930.
- P. BOURGEOIS, FEIL et LOIREAU. — Soc. Med. Hop., 3 mars 1933, in *Presse Med.*, N° 20, 11 mars 1933. — Main en Palette; Ectrodactylie avec Syndactylie.
- BRESSOT (Constantine). — *Presse Méd.*, 1^{er} déc. 1928, N° 96.
- BRITES. — Syndactylie totale et hypophalangie de la main (main en bec de cuiller). *Folia anat. univ. conimb.*, N° 7-8, 1930.
- BRODIER. — Soc. Chirurgiens Paris, 17 mai 1929, in *Presse Médicale*, N° 44, 1^{er} juin 1929.
- BRUNET. — *Archives d'anatomie, histologie et embryologie*, t. XIII, 1931.
- CARCASSONNE. — Syndactylies, *Lyon Méd.*, N° 25, 23-6-29.
- CARMENA PERALS Y. E. — Arbre généalogique d'une famille avec syndactylie et d'une autre avec brachydactylie. *La Med. Ibero*, N° 734, 5-12-31.
- CAUFEYNON. — Les monstres humains.
- CHAVRIN et GLEY. — Actions héréditaires et influences tæratogènes des produits microbiens. *Archives de physiol. normale et pathologique*, 1896.

- A. CLERC, REGNARD, J. JOBRIE. — Un cas de Polydactylie. Société de Biol., 9 mars 1918. In *Presse Méd.*, 21 mars 1918.
- H. D. COGSWELL, H. M. TRUSLER. — Modified agnew operation for syndactylism. *Surg. Gynec. et Obst.*, 64, 793 April 1937.
- CRAMER. — Un cas de brachydactylie avec syndactylie osseuse et membraneuse. *Revue Médic. de la Suisse Romande*, T. 51, N° 6, 25-5-31.
- J. S. DAVIS et H. J. GERMAN. — Syndactylism (coherence of fingers or toes). *Arch. Surg.*, 21-32-75, july 1930.
- HORACE DOBELL. — A contribution to the natural history of hereditary transmission. *Med. Chir. Transaction*, T. XXVIII, p. 25-28, 1863.
- DUBREUIL-CHAMBARDEL. — Les variations du corps humain, Paris, 1925.
- J. F. S. ESSER Raoul. — Opérations des syndactylies par Epithelial Inlay. *Rev. chirurg. Planq.*, N° 1, mai 1934.
- ETIENNE. — Un cas de syndactylie. *Arch. de la Soc. des Sciences Méd. et Biol. de Montpellier et du Languedoc*, juillet-sept. 1928.
- ETIENNE E. — Technique de la cure chirurgicale de la syndactylie serrée. *Le Languedoc Médic.*, N° 6, 10-6-31.
- FERE Ch. — Tératologie expérimentale et pathologie générale, Société de Biol., volume jubilaire, Paris, 1899.
- FORT A. — Des difformités congénitales et acquises des doigts et des moyens d'y remédier, 1869.
- GRUNKRANT. — Sur un cas de malformation congénitale chez un hérédo-syphilitique. — Syndactylie, polydactylie, os transversal de la main. *Bulletin Mens. Société de Radiologie médicale de France*. N° 101, juillet 1933.
- GILMORE E. R. W. — Hereditary diformity of the fingers. *British Med. Journal*, ii 935-936, 1927.
- GOGS WELL TRUSLER. — Opération d'Agnew modifiée pour

- syndactylisme. *Surg. gynec. and obst.*, Chicago, vol. 64, avril 1937.
- GOURDON. — Polydactylie et syndactylie avec métatarsien varus. Société de Médecine et de Chirurgie de Bordeaux, nov. 1931.
- R. J. HARRENSTEIN. — Syndactylia and its therapy. *Mandschr. Kindergenesk*, janvier 1937.
- J. HASS. — Surgical treatment of syndactylia. *Zentralblatt für Chir.*, 56, 8-6-29.
- HEIM. — Syndactylie. *Zentralblatt für Chir.*, 9-3-35.
- HEITZ J. E. — De l'ectrodactylie. Thèse, Nancy, 1920-1921.
- HILGENREINER. — Polydactylie et syndactylie. *Prager Medizinische Wochenschrift*, XXXV, N° 2, 13 janvier 1910.
- JACOBSON. — Sur la combinaison de la syndactylie et de la polydactylie. *Beitrag zur Klinischen Chirurgie*, LXI, 1909.
- JAUBERT de BEAUJEU. — Radiographie de polydactylie et syndactylie sur trois générations. *B. M. de la Société de Radiologie médicale de France*, N° 210, juin 1934.
- KELLIE. — Cité par Ammon. *Die Angeborenen Chirurgischen*.
- KIRCHMAIR. — Observation de syndactylie dans une famille. *Munchener Medizinische Wochenschrift*, 10-4-36, p. 605.
- KLIPPEL et RABAUD. — *Nlle iconogr. Salpêtrière*, XXVII, 1914-1915. Etude sur un cas de poly-syndactylie.
- KRUGER A. — De la syndactylie congénitale. Montpellier, 1900.
- KUMMEL. — *Die Missbildungen der Extremitäten durch Defekt, Verwachsung und überguhl*, Biblioth. Méd., Abt. E. Heft 3, 1895.
- LEMAIRE. — Malf. congen. famil. hérédit. des mains et des pieds. *Rev. orthop.*, 1909.

- LEPOUTRE. — Malformations congénitales des extrémités. *Revue Orthop.*, 1923.
- F. J. LICEAGA. — Un cas de syndactylie complète des mains et des pieds et autres déformations. *Arch. de Méd. des Enf.*, T. 40, N° 1, juillet 1937.
- MACCHIORO. — Un caso diaplasia parziale del costato destro con ipotrofia et syndactylia della manc corrispondente. *Radiol. Méd.*, 18-37-42, janvier 1931.
- MARTIN Ernest. — Histoire des monstres depuis l'antiquité à nos jours, Paris, 1880.
- J.-S. MAUSON. — Syndactylisme héréditaire et polydactylisme. *The British Medical Journal*, N° 3857, 8 déc. 1934.
- H. MEYER-BURGDORFF. — Simple method of plastic surgery in syndactylia. *Zentralblatt für Chir.*, 18-4-31.
- MIRABEL. — Des malformations des doigts et orteils dans leurs rapports avec l'hérédité. Paris, 1873.
- MORIN Ch. — Contribution à l'étude des malformations congénitales de la main. Genève, 1905-1906.
- MULLER (Belfort). — Société Chirurgicale, Paris, 3 mai 1929, in *Presse Médicale*, 18 mai 1929, N° 40.
- NICITA A. — Syndactylie congénitale. Etude de trois générations. *Minerva medica*, T. I, N° 15, 14-4-36. *Presse Méd.*, N° 99, 9-12-36.
- NOVIKOFF (Yougoslavie). — In *Presse Médicale*, 29 juillet 1925, N° 60.
- OMAR FREIHERR VON VERSCHRIER. — Erbpathologie, Francfort, 1937.
- PIQUE. — Syndactylie. Anat. path. Pathogénie. *Revue orth.*, 1903.
- PALMA. — Modifications de la méthode de Zeller pour le traitement de la syndactylie. *Annali ital. chir.*, 30-9-34.
- PATEL et CARCASSONNE. — Soc. nat. de Médecine et des

- Sciences Médicales de Lyon, 27 février 1929, in *Presse Médicale* N° 21, 13 mars 1929.
- PERKOFF D. — Syndactylism in 4 générations. *Brit. Med. Journ.*, 2, 341-342, 25 aug. 1928.
- J. PICQUET et P. INGELBRANS. — Syndactylie d'origine amniotique, in *Presse Méd.*, 13 juin 1925, N° 47.
- P. PIOLLET (Clermont-Ferrand). — In *Presse Méd.*, N° 45, 6 juin 1925.
- POLAILLON. — *Dict. encycl. des Sciences Méd.*, article « Doigt ».
- POLYA. — Nouvelles expériences sur l'opération pour syndactylie. *Orvosi Hetilap*, 11-1-36.
- POPOVICI. — Polyd. et synd. par bifidité phalangienne 2 cas, Paris, 1924.
- RABAUD. — Teratogénèse, 1914.
- RAITER S. — Polydactylie : 5° doigt et orteil avec orteil supp., 2 cas, 1924.
- RANTZER (Bucarest). — Un cas de Polysyndactylie avec ectrodactylie in *Presse Médicale*, 14-1-1925, n° 4.
- ROGER L. — Intervention pour syndactylie totale (libération du pouce). Société anat. et de phys. de Bordeaux, 22-10-1906. — Un cas complexe de syndactylie totale s'accompagnant de retard dans le développement du membre supérieur. Sté d'Anat. et de Physiol. de Bordeaux, 30-7 1906.
- G. RONDIL. — Syndactylie embryonnaire congénitale et familiale. *Bull. et Memb. Sté Chirurg. Marseille*, N° 9, 1934.
- R. RUGGLES GABER. — Heredity in man, 1929.
- SCHATZKI. — Zur verrerbarkeit der verdecksen syndactylin. *Arch. orth. unfall chir.*, 36-613, 1936.
- SCHLATTER. — *Bulletin Médical Médec. Suisse*, N° 8, 1914.

- SCOUTETTEN. — Observations de difformités congénitales des pieds et des mains.
Bull. de l'Acad. de Méd., T. XXIII, 1857-1858, pp. 97-100.
- SOCIÉTÉ DE CHIRURGIE, 4 mars 1914, in *Presse Méd.*, 11 mars 1914. Syndactylie par fusion osseuse des dernières phalanges.
- SOC. MED. ET CHIR. DE BORDEAUX. — 19 nov. 1931, in *Presse Médic.*, 2 janvier 1930, Polydactylie et syndactylie avec métatarsien varus.
- SOCIÉTÉ PÉDIATRIE. — 10 février 1914, in *Presse Méd.*, 18 février 1914, n° 14. Absence complète des muscles pectoraux coïncidant avec syndactylie membraneuse des quatre derniers doigts.
- E. SORREL ET H. OBERTHUR. — Soc. Anat., 10 juin 1922, in *Presse Méd.*, 17 juin 1922, N° 48. Deux cas de polydactylie.
- E. STULTZ, P. HECKER et R. FONTAINE. — Soc. Anat. Strasbourg, mai 1924, in *Presse Méd.*, 16 juillet 1924, N° 57.
- VALLEGA L. — Un caso interessante di polisindactylia fanigliase. *Policlinico sez.* Part 38, 6 july 1931.
- VALOBRA. — Iconogr. Salp., 1905. Difformité congénitale des membres.
- L. VERDELET et J. CHAVANNAZ. — Un cas de polysyndactylie congénitale. Soc. anatomo-clin. de Bordeaux, Sec du 6 mars 1922.
- VERNEAU. — Une famille ectrodactyle. *La Nature*, 1887, pp. 250-252.
- WEYGANDT. — *Munchener Medizinische Wochenschrift*, 17 janv. 1936, N° 3. In *Presse Méd.*, 22 avril 1936. Polydactylie et hérédité.

